
Mięsak włóknisto-histiocytny krtani

Malignant fibrohistiocytnoma of the larynx

R. Bilewicz, M. Wierzchowska, P.K. Burduk, J. Szukalski¹

Katedra i Klinika Otolaryngologii
Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy
Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu.
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. H. Kaźmierczak
¹Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej
Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy
Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu.
p.o. kierownika Katedry: dr n. med. R. Sujkowska

Summary

Introduction. Malignant fibrohistiocytnoma is one of the rare neoplasms of the larynx. It has nonepithelial origin. The most common sites of the neoplasm are: limbs, trunk and retroperitoneal space. Other localizations within head and neck are very rare. There are 5 histologic types. The most common is pleomorphic type. It is built of histiocytes, fibroblasts and multinuclear giant cells. An examination of the neoplasms consists of microscopic and immunohistologic examination with identification specific tissue markers and intermediate filaments of proteins. Treatment methods of the neoplasms are radical surgery, radiotherapy, chemotherapy and associate methods of therapy. Prognosis is very bad. **Material and methodic.** We present 71 years old man with croak for four months. The tumor of the larynx was examined in laryngoscopy. Biopsy of the tumor confirmed malignant fibrohistiocytnoma. Laser surgery (chordectomy) was used to treatment this tumor without radiotherapy. **Results.** One year observation of the patient didn't show recurrence of neoplasm, but he had only croak. **Conclusions.** Malignant fibrohistiocytnoma of the larynx doesn't differ from other malignant neoplasms of the larynx. Malignant fibrohistiocytnoma of the larynx is very rare malignant neoplasms of the larynx.

Hasła indeksowe: guzy złośliwe krtani, fibrohistiocytnoma

Key words: malignant tumors of the larynx, fibrohistiocytnoma

Otolaryngol Pol 2007; LXI (3): 325–328 © 2007 by Polskie Towarzystwo Otorinolaryngologów – Chirurgów Głowy i Szyi

WSTĘP

Mięsak włóknisto-histiocytny określany jako *fibrosarcoma malignum*, *fibroxantoma malignum* lub *fibroxantosarcoma* to złośliwy nowotwór pochodzenia nienabłonkowego. Należy do najczęstszych złośliwych nowotworów tkanek miękkich [11]. Bardzo rzadko spotykany w krtani, opisywany w literaturze w pojedynczych przypadkach kazuistycznych. Najczęściej rozwija się w obrębie kończyn (70%), tułowia i w przestrzeni zaotrzewnowej. Występowanie w obrębie głowy i szyi jest bardzo rzad-

kie (kość skroniowa, zatoki przynosowe, oczodół, ślinianki, gardło, żuchwa, jama ustna, krtań, struktury wewnątrzczaszkowe) [3–5, 7, 11]. Najczęściej chorują dorośli w wieku 50–70 lat życia z nieznaczoną przewagą mężczyzn [2, 7, 11]. Różnorodność budowy histologicznej powoduje wyodrębnienie 5 typów: pleomorficzny, śluzowaty, zapalny, olbrzymiokomórkowy i naczyńniakowaty. Najczęściej spotyka się typ pleomorficzny (86%) [6, 11]. Badanie mikroskopowe tego guza wykazuje zróżnicowanie budowy morfologicznej. Jest on zbudowany z histiocytnów, fibroblastów i komórek olbrzymich wie-

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

Tabela I.

Autor Rok	Dane chorego	Lokalizacja guza	Diagnostyka histopatologiczna	Leczenie	Wynik leczenia
Modrzejewski i wsp. 1995 [6]	M 1,68	górne piętro krtani	vimentyna (+) α_1 -antytrypsyna (+) α_1 -antychymotrypsyna (+)	laryngektomia całkowita + radioterapia	przerzuty do szyjnych węzłów chłonnych
Fishera i wsp. 1995 [1]	M 1,45	krtani – głośnia	vimentyna (+) laminina (-)	chordektomia	przerzuty do płuc, przeżycie 2 letnie
Gierek i wsp. 2000 [2]	K 1,71	zatoka szczękowa	vimentyna (+)	rynotomia z resekcją podniebienia + kobaltoterapia	18 miesięcy bez nawrotu i wznowy
	M 1,39	zatoka szczękowa	vimentyna (+)	rynotomia + kobaltoterapia	zgon do 3 lat
Łebkowski i wsp. 2001 [5]	K 1,22	przedni dół czaszki, zatoka czołowa i klinowa	vimentyna (+) α_1 -antytrypsyna (+) α_1 -antychymotrypsyna (+)	kraniotomia + radioterapia	

lojadrzastych układających się w struktury pseudo-rozietkowe i „wiatraczkowate”. Uzupełnieniem rutynowego badania mikroskopowego jest badanie immunohistochemiczne z identyfikacją markerów tkankowych i białek filamentów pośrednich. Najbardziej charakterystyczna dla tego typu nowotworu jest dodatnia reakcja na vimentynę (dla komórek mezenchymalnych), α_1 -antytrypsynę, α_1 -antychymotrypsynę, lizozym (dla komórek limfocytarnych), CD34 (kolagen typu III), receptor transferynowy i ferrytyny (dla fibroblastów) [1, 8, 11].

Leczeniem mięsaka włóknisto-histiocytarnego jest chirurgiczne usunięcie, radioterapia lub chemioterapia. Często stosuje się skojarzone metody leczenia. Rokowanie jest niekorzystne. Szczególna złośliwość guza objawia się częstymi wznowami miejscowymi po leczeniu chirurgicznym i występowaniem przerzutów regionalnych i odległych. Opisy tego typu guza w piśmiennictwie polskim przedstawiono w tabeli I.

OPIS PRZYPADKU.

Mężczyzna, lat 71, zgłosił się do leczenia z objawem chrypki utrzymującej się od 4 miesięcy. W przeszłości obciążony nałogiem palenia tytoniu (10 szt. papierosów dziennie). Od 2 lat niepalący. Wywiad rodzinny bez obciążeń onkologicznych.

W laryngoskopii pośredniej stwierdzono zmianę rozrostową w 1/3 przedniej prawego fałdu głosowego o charakterze guza uszypułowanego przypominającego brodawczak.

Układ chłonny szyi w badaniu palpacyjnym i ultrasonograficznym bez uchwytanych zmian. W zakresie klatki piersiowej i jamy brzusznej istotnych odchyleń od stanu prawidłowego nie stwierdzono. Podczas przeprowadzonej mikrolaryngoskopii guz uszypułowany usunięto. Badanie histopatologiczne wykazało: *fibrohistiocytoma malignum* G-2 z cechami różnicowania mięśniowego.

Badanie histopatologiczne poszerzono o diagnostykę immunohistochemiczną (tab. II) (ryc. 2–4).

Ze względu na zaawansowanie miejscowe guza obejmujące głośnie i po uwzględnieniu wyniku badania histopatologicznego podjęto decyzję o leczeniu operacyjnym – poszerzonej chordektomii laserowej CO₂. Usunięto 1/2 lewego fałdu głosowego, spoidło przednie i 3/4 prawego fałdu głosowego.



Ryc. 1. Stroboskopowy obraz krtani przed leczeniem

Tabela II.

Marker	Wynik
Cytokeratyna	(-)
Vimentyna	(+)
Desmina	(-)
s-100	(-)
Neurofilament	(-)
Myoglobina	(+)

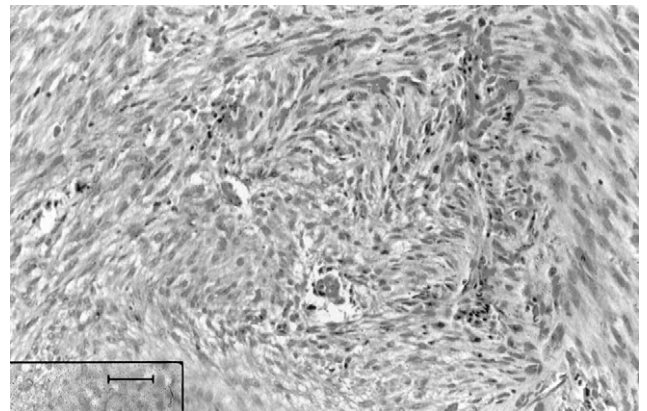
Po 30 dniach przeprowadzono kontrolną mikrolaryngoskopię z biopsją z okolicy blizny po przeprowadzonej chordektomii laserowej. Wynik badania histopatologicznego – bez utkania nowotworowego (ryc. 5, 6).

Chorego skierowano do dalszego leczenia onkologicznego, którego nie podjął. Dwunastomiesięczna obserwacja od zakończenia leczenia nie wykazała cech wznowy miejscowej ani obecności przerzutów. Utrzymująca się dysfonia w okresie pooperacyjnym w miarę tworzenia się elastycznej blizny po chordektomii spowodowała upośledzenie głosu w niewielkim stopniu.

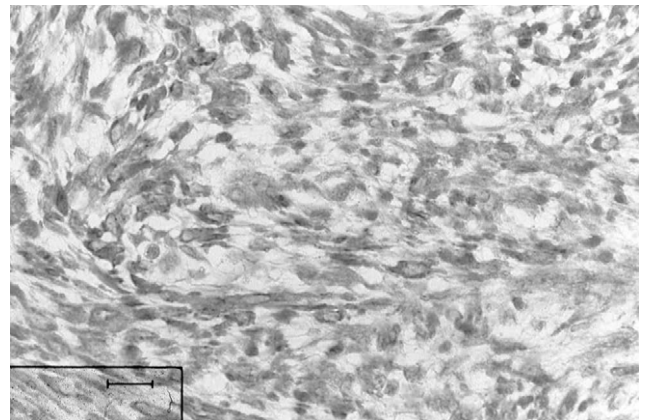
OMÓWIENIE

Złośliwe nowotwory krtani pochodzenia nienabłonkowego, w tym mięsak włóknisto-histiocytny stanowią niewielki odsetek 1-5% wśród wszystkich złośliwych nowotworów tego narządu. Dane epidemiologiczne wskazują na znaczną przewagę chorych mężczyzn wśród przypadków nowotworów nabłonkowych krtani (17:1). Przewaga ta jest znacznie mniejsza wśród chorych na nienabłonkowy nowotwór krtani. W przypadku mięsaka włóknisto-histiocytnego stosunek mężczyzn do kobiet wynosi od 2 do 1,1 [7]. Wynika to prawdopodobnie z różnego narażenia na czynniki ryzyka wśród obu płci przy znacznie mniejszej częstości występowania nowotworów nienabłonkowych krtani.

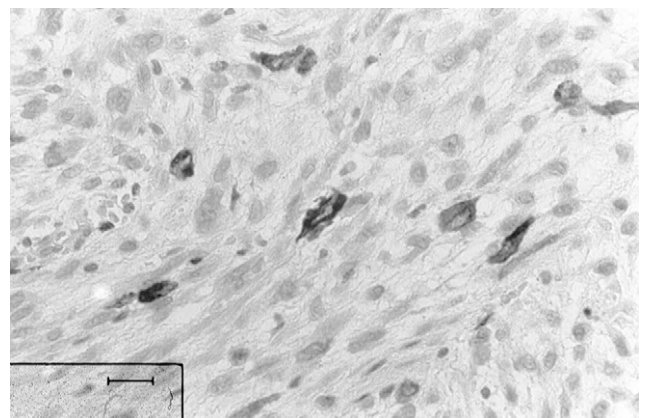
Zarówno objawy w badaniu podmiotowym i czas ich trwania w obu grupach nowotworów nie wykazują istotnych różnic. Objawy uzależnione są głównie od lokalizacji guza w krtani. Podobnie w badaniu podmiotowym guz krtani w obu grupach nowotworów może przybierać dość zróżnicowane formy, naciekające okoliczne tkanki bez wyraźnej granicy z tkanką zdrową. Inaczej w badaniu przedmiotowym przedstawia się stan regionalnych węzłów chłonnych. W przypadku nowotworów nienabłonkowych częściej dochodzi do zajęcia wę-



Ryc. 2. Obraz preparatu guza w barwieniu H+E: widoczne liczne wrzecionowate fibroblasty oraz jednojądrowe histiocyty o nieregularnych nadbarwliwych jądrach



Ryc. 3. Badanie immunohistochemiczne – dodatnia reakcja na mioglobinę



Ryc. 4. Badanie immunohistochemiczne – dodatnia reakcja na vimentynę

złów chłonnych szyi. Wśród chorych z guzem nabłonkowym istotna jest tu lokalizacja guza. Przerzuty do węzłów chłonnych szyi spotyka się w tym



Ryc. 5. Obraz krtani po chordektomii



Ryc. 6. Obraz laryngoskopowy krtani po 10 miesiącach.

przypadku w 10–40%. Wśród chorych z nowotworem nienabłonkowym ta częstość przerzutów wzrasta do ponad 50%.

Nieco inaczej przedstawia się skala przerzutów odległych. Wśród chorych z nowotworami nabłonkowymi przerzuty odległe powstają za pośrednictwem dróg chłonnych, w przypadku guzów nienabłonkowych głównie drogą naczyń krwionośnych, najczęściej do płuc, kości i narządów jamy brzusznej [1, 6]. Częstość wznowy miejscowej po leczeniu operacyjnym jest w znacznym stopniu uzależniona od rozległości guza i radykalności jego chirurgicznego usunięcia.

Nowotwory nienabłonkowe charakteryzują się szczególnie złym rokowaniem w większości przypadków. Przeżycie jest głównie związane ze stopniem zaawansowania choroby.

Przypadek przedstawiono z uwagi na rzadkość występowania tego typu guza, nietypową formę morfologiczną (zmiana uszypułowania) oraz brak obecności przerzutów pomimo zaawansowania miejscowego nowotworu.

PIŚMIENNICTWO

1. Fischera G. Il fibroistocitoma maligno storiforme pleomorfo della laringe. Contributo casistico e considerazioni anatomo-cliniche. *Pathologica* 1995; 87: 188.
2. Gierek T, Pilch J, Markowski M, Kajor K, Majzel J, Paluch. Analiza histokliniczna nowotworów złośliwych pochodzenia mezenchymalnego (mięsaków tkanek miękkich) regionu głowy i szyi na podstawie materiału operacyjnego I Katedry i Kliniki Laryngologii Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach. *Otolaryngol Pol* 2000; 54(3): 297.
3. Lisner Contreras I, Ramos Macias A, Diaz Moreno, Castro-Lopez

- Tarraduelle V, Medina Ortega C. Malignant fibrohistiocytoma of the larynx. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1997; 24(3): 241.
4. Lopez Catala F, Vera Sempere F, Marco Algarra J, Marco J. Fibrohistiocytoma of the maxillary sinus. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1983; 10(5): 423.
5. Łebkowski WJ, Dzieciol J, Łebkowska U, Baltaziak M. Malignant fibrous histiocytoma (fibrohistiocytoma malignum) localized intracranially. *Pol Merkuriusz Lek* 2001; 10(56): 103.
6. Modrzejewski M, Wierzchowski W, Kurzyński M, Olszewski E. Mięsak włóknisto-histiocytny krtani. *Otolaryngol Pol* 1995; 49(2): 158.
7. Namysłowski G, Sochalik V, Bierzyńska-Macyszyn G. Fibrohistiocytoma malignum szczęki. *Otolaryngol Pol* 1993; 47(6): 537.
8. Niezabitowski A, Stachura J, Dubiel-Bigaj M. Diagnostyka immunohistochemiczna nowotworów tkanek miękkich. *Patol Pol* 1990; 41(1-2): 67.
9. Ramirez Ponferrada R, Fanego Fernandez J, Castilla Perez-Navarro JM. Histiocytic fibrohistiocytoma of the larynx. Apropos of a case. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1988; 39(4): 285.
10. Roman Rojo L, Morais Perez D, Blasco Gutierrez MJ, Cortejo Hernandez A. Malignant fibrohistiocytoma in otorhinolaryngology. Review of two casus. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997; 48(2): 155.
11. Szklarski W, Gruchała A, Ryś J, Niezabitowski A. Obecność lizozymu i alfa-1-antychymotrypsyny w guzach typu mięsaka włóknisto-histiocytnego. Ocena immunohistochemiczna 52 przypadków. *Patol Pol* 1989; 40(3): 261.

Adres autora:

Robert Bilewicz
ul. Marii Skłodowskiej-Curie 9
85-094 Bydgoszcz
e-mail: robert.9383167@pharmanet.com.pl
tel./fax: 52 5854035

Praca wpłynęła: 16.10.2006 r.